

축성 척추관절염 환자에서 발생한 돌발성 감각신경난청

조현정¹ · 여인구² · 류희정² · 이주형³ · 백한주²

서울대학교 의과대학 분당서울대학교병원 류마티스내과¹,
가천대학교 의학전문대학원 길병원 류마티스내과², 이비인후과³

A Case of Sudden Sensorineural Hearing Loss in a Patient with Axial Spondyloarthritis

Hyon Joung Cho¹, Inku Yo², Heejung Ryu², Juuhyoung Lee³, Han Joo Beak²

Department of Rheumatology, Seoul National University, Bundang Hospital¹, Bundang, Departments of Rheumatology² and Otorhinolaryngology³, Gachon University School of Medicine, Gil Medical Center, Incheon, Korea

Sudden sensorineural hearing loss (SNHL) is rarely presented in patients with several immune-mediated inflammatory diseases. We report a case of sudden SNHL in a patient with axial spondyloarthritis (aSpA). A 29-year-old male with aSpA was admitted for sudden unilateral hearing loss. His aSpA symptom was stable; however, pure tone audiometry revealed that he had SNHL in the left ear at

low frequency. His hearing was fully recovered with systemic and local steroid therapy. This case suggests that sudden SNHL may be an extra-articular manifestation of aSpA and thus need prompt steroid therapy in order to restore hearing.

Key Words. Sensorineural hearing loss, Axial spondyloarthritis, Ankylosing spondylitis

서 론

돌발성 감각신경난청은 2~3일 이내에 급격히 발생한 청력 감소가 특징이다. 종종 이명이나 현훈을 동반할 수 있다. 외상, 종양, 약물, 감염, 혹은 혈관 장애 등과 관련하여 발생하지만, 뚜렷한 원인을 못 찾는 경우도 많다. 드물게 Cogan 증후군, Wegener 혈관염, 전신홍반루푸스, 측두혈관염 같은 면역 매개성 염증 질환에 동반하여 발생한다고 알려져 있으며 (1-3), 국내에서도 전신홍반루푸스 환자에서 감각신경난청이 발생한 예에 대해 보고된 바 있다 (4,5).

축성 척추관절염은 천장관절염과 척추염을 보이는 만성 염증성 질환으로 천장관절 및 척추의 변형 또는 강직이 발생하기 이전의 초기 강직척추염을 포함한다. 염증성 요통, 부착부염, 말초 관절염, 가락염 같은 근골격계 증상 외에

포도막염, 건선, 대장염 등 근골격계 외 증상을 동반할 수 있는 것이 특징이다. 잘 알려져 있지 않지만 감각신경난청이 근골격계 외 증상의 하나로 강직척추염 환자에서 동반된 경우가 드물게 보고되어 있다 (6-8).

저자들은 축성 척추관절염으로 비스테로이드 항염제와 설과살라진을 복용 중이던 29세 남자 환자에서 발생한 돌발성 감각신경난청 1예를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

증 례

환 자: 29세 남자

주 소: 왼쪽 청력감소

현병력: 환자는 6개월 전, 3개월 이상 동안 지속되는 오른

<Received : May 17, 2012, Revised : May 25, 2012, Accepted : May 27, 2012>

Corresponding to : Han Joo Beak, Department of Rheumatology, Gachon University School of Medicine, Gil Medical Center, 1198, Guwol-dong, Namdong-gu, Incheon 405-760, Korea. E-mail : baekhj@gilhospital.com

pISSN: 2093-940X, eISSN: 2233-4718

Copyright © 2013 by The Korean College of Rheumatology

This is a Free Access article, which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

쪽 엉덩이 통증으로 본원 류마티스내과를 방문하였다. 내원 당시 포도막염으로 오른쪽 시력 저하가 있었고, 내원 1년 전에 오른쪽 무릎 관절염을 앓았던 적이 있었다. 환자의 엉덩이 통증은 휴식 시 악화되고 운동 시 호전되는 양상으로 조조강직을 동반하였다. 단순 x-ray에서 척추와 천장관절에 특이 소견은 없었지만, HLA-B27 검사는 양성하였고, 골반 MRI에서 양측 천장관절염 소견이 보였다(Figure 1). Assessment of SpondyloArthritis international Society 분류 기준 (9)에 근거하여 축성 척추관절염으로 진단하였다. 이후, 나부메톤 1,000 mg, 설파살라진 1,000 mg, 아세트아미노펜 1,300 mg을 복용하면서 환자의 엉덩이 통증 및 조조 강직은 호전 중이었고, 경과 관찰하다가 당일 갑자기 발생한 왼쪽 청력감소를 주소로 입원하였다. 이명이나 어지럼증은 동반하지 않았다. 입원 당시 환자의 엉덩이 통증 및 조조 강직은 악화되지 않았다. 환자는 말초 관절통, 부착부 통증, 눈의 통증이나 시력 변화, 요도염 증상, 설사나 복통 등



Figure 1. Pelvic bone MRI showed subchondral bone erosions with bone marrow edema on bilateral sacroiliac joints.

도 호소하지 않았다.

과거력: 특이사항은 없었음.

가족력 및 사회력: 특이사항 없었음.

진찰 소견: 내원 시 혈압 100/60 mmHg, 맥박수 72회/분, 호흡수 16회/분, 체온은 36.5°C이었다. 의식은 명료하였고, 결막에 빈혈 소견이나 황달 소견은 관찰되지 않았으며, 시력저하는 없었다. 고막은 정상소견이었다. 천장 관절 및 척추의 압통은 없었고, 말초 관절염, 부착부염, 피부질환의 소견은 관찰되지 않았다.

검사소견: 내원 당시 시행한 말초혈액 검사상 백혈구 7,460/mm³ (호중구 70.2%, 림프구 20.8%, 단핵구 6%, 호산구 2.3%), 혈색소 15.4 g/dL, 헤마토크리트 43.2%, 혈소판 234,000/mm³이었다. 혈청 생화학 검사상 총 단백 7 g/dL, 알부민 4.5 g/dL, 당 96 mg/dL, AST 19 U/L, ALT 19 U/L, ALP 103 U/L, 총 빌리루빈 0.4 mg/dL, 혈액요소질소 17.2 mg/dL, 크레아티닌 0.7 mg/dL, 나트륨 143 mEq/L, 칼륨 4.4 mEq/L, 칼슘 9.0 mg/dL, 인 3.9 mg/dL 이었다. C-반응단백은 0.16 mg/dL (정상 0~0.5 mg/dL)이었고, 적혈구 침강속도는 6 mm/hr (정상 0~10 mm/hr)이었다. 요 검사에서 이상소견은 보이지 않았다.

순음청력검사: 왼쪽 귀의 순음청력검사에서 청력 역치는 기도와 골도 모두 125 Hz, 250 Hz, 500 Hz 저음역에서 각각 30~45 dBHL (hearing level) 로 증가되어 감각신경난청소견을 보였다(Figure 2). 오른쪽 귀의 순음청력검사는 정상이었다.

방사선학적 소견: 뇌 자기공명영상에서 종양을 비롯한 이상소견은 관찰되지 않았다.

치료 및 경과: 편측성 돌발성 감각신경난청으로 진단하고 나부메톤 및 설파살라진, 아세트아미노펜을 중단하였고, 입원 당일과 입원 다음 날 고막 내 텍사메사손 5 mg를 주입하였으며, 메틸프레드니솔론 64 mg 투여하였다. 환자의

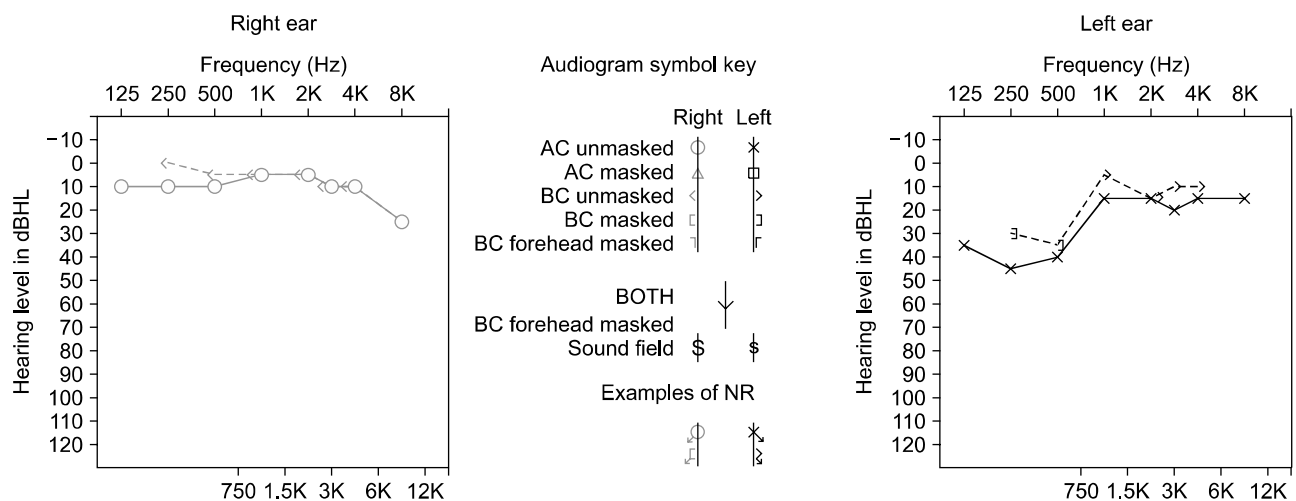


Figure 2. Pure tone audiogram showed that the right ear was normal, but the hearing threshold level of the left ear was increased to 45 dB HL in air conduction (AC) audiometry and bone conduction (BC) audiometry.

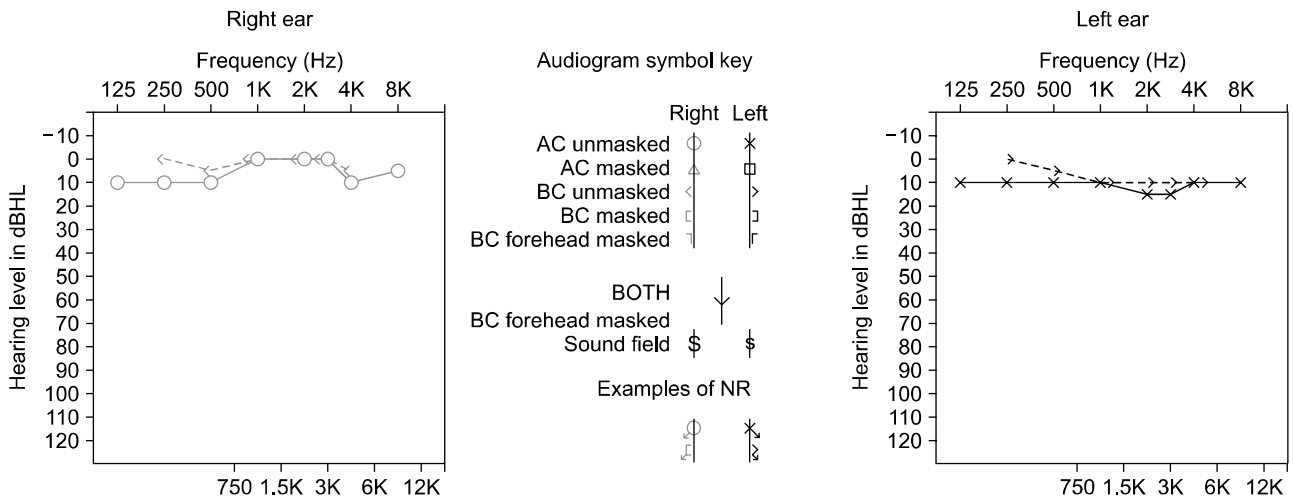


Figure 3. Pure tone audiogram after steroid treatment showed a normalized hearing threshold level of the left ear.

청력은 이후 현저히 호전되었고, 치료 3일 후 순음 청력 검사에서도 청력 역치가 125 Hz, 250 Hz, 500 Hz 음역에서 각각 10 dBHL (hearing level)로 호전된 소견 보여 스테로이드는 감량하여 10일 후 중단하였다(Figure 3). 복용 중단하였던 나부메톤 및 설파살라진은 다시 복용하기 시작하였다. 환자는 이후 8개월 동안 돌발성 감각신경난청의 재발 없이 외래에서 추적 관찰 중이다.

고 찰

돌발성 감각신경난청은 3일내 3가지 연속되는 음역에서 30 dB 이상의 난청소견이 나타나는 경우로 정의한다. 본 증례 환자의 경우 이상의 정의에 만족하였다. 돌발성 감각신경난청은 10만 명당 약 2~20명에서 나타나며, 약 7~45%에서만 원인을 찾을 수 있는 것으로 알려져 있다(1,10). 알려진 돌발 감각신경난청의 원인으로는 감염성, 자가 면역성, 외상, 혈관성, 종양성, 대사성, 신경성 등이 있다. 자가면역성 원인에서 감각신경난청이 나타나는 기전으로는 면역복합체 매개로 인한 내이의 혈관염, 내이의 자가 항원에 대한 항체, 신경염, 치료약물의 이독성 등이 제시되고 있다(1).

강직척추염 환자의 경우 대부분이 이독성을 가지는 비스테로이드 항염제 및 설파살라진 같은 약물을 복용하고 있기 때문에 질병과 관련 없이 치료 약물과 관련된 부작용으로 감각신경난청이 발생할 가능성이 있다. 실제로 설파살라진을 복용중이던 강직척추염 환자에서 발생한 감각신경난청이 약물 중단만으로 좋아진 예도 있다(10). 1998년 처음으로 강직척추염 환자에서 감각신경난청을 보고한 Raza 등은 감각신경난청이 발생했던 시기에 말초 관절염 및 안 질환 등 다른 강직척추염의 증상도 악화되었고, 이후 비스테로이드 항염제 및 면역억제제를 복용하고 있지 않던 시기에도 감각신경난청이 발생하였고, 스테로이드에 반응이 좋았던 점 등이 환자의 돌발성 감각신경난청이 치료 약물

의 부작용보다는 강직척추염의 활성도와 관련이 있는 것으로 생각하였다(6). 2000년 강직척추염환자에서 감각신경난청을 보고한 국내 보고에서도 증상 발현 당시 급성기 반응물질의 증가 및 고용량 스테로이드 투여로 현저한 청력의 호전을 보인 점에 근거하여 면역 매개성 감각신경난청으로 진단하였다(8).

최근에는 강직척추염 환자군과 정상인을 비교한 몇몇 연구에서 강직척추염 환자군에서 감각신경난청의 빈도가 높아 감각신경난청이 강직척추염의 근골격계의 증상 중 하나일 수 있다는 의견이 제시되고 있다(11-13).

본 증례의 경우 돌발성 감각신경난청의 원인으로 바이러스 감염이나 약물과의 관련성을 고려할 수 있었지만 임상 경과에 근거하여 배제할 수 있었다. 약물에 의한 감각신경난청의 경우, 달팽이관의 유모세포(hair cell)의 손상에 의해 발생하는 것으로, 약물 중단 후 난청이 호전되는 경우에 수일 이내의 급격한 호전은 보이지 않는다(10,14). 본 증례는 스테로이드 투여 2일 만에 청력의 호전을 보였으며, 약물 재복용 이후 재발소견이 없었다는 점에서 약물 유발성과 달랐다. 또한 감염의 증거 및 동반된 전신 증상이 전혀 없었다. 이상과 본 증례의 난청이 스테로이드 치료에 대해 좋은 반응을 보인 점을 고려할 때 본 증례의 돌발성 감각신경난청은 축성 척추관절염과 관련된 염증반응이 매개가 되었을 가능성이 높다고 생각한다.

그러나 본 증례는 기존 보고(6,8)와는 달리 진행성 강직척추염이 아닌 축성 척추관절염 환자에서, 척추관절염의 증상 악화 및 염증관련 혈액검사 수치의 증가 없이 돌발성 감각신경난청이 발생하였다. 또한 면역 염증성 감각신경난청의 경우 흔히 양측성으로 발병하는 것에 달리 편측성으로 발생하였다(2). 최근 보고에서 강직척추염에 동반되는 감각신경난청이 주로 고음역에서 발생한다고 알려진 것과 달리 본 증례의 경우엔 저음역에서 감각신경난청이 발생하였다(11-13).

돌발성 감각신경난청은 치료 후 32~65%의 환자에서 2주 이내 청력이 회복되는 것으로 알려져 있다. 청력감소 기간이 길어지는 경우 청력 회복의 가능성이 낮아지고, 2~3개월 이상 청력감소가 지속되는 경우는 청력감소가 영구적일 가능성이 큰 반면, 저음역에서 난청이 나타난 경우 예후가 좋은 것으로 보고되었다 (15). 본 증례에서는 환자의 증상이 발생한 지 24시간 이내에 스테로이드 치료가 시작되었고, 치료 후 48시간 이내에 증상의 호전과 함께 순음청력검사에서 정상으로 회복하였다. 돌발성 감각신경난청에서 스테로이드는 내이의 염증과 부종을 감소시켜 치료 효과를 나타내는 것으로 알려져 있다. 본 증례의 경우, 난청의 정도가 비교적 심하지 않았던 점과 저음역에서 난청소견을 나타내었다는 점, 그리고 스테로이드 치료가 조기에 이루어진 것 등이 환자의 좋은 예후에 영향을 주었을 것으로 생각된다.

축성 척추관절염 환자에서 질환의 활동성과 무관하게 돌발성 감각신경난청이 발생할 수 있고, 이 경우 환자의 청력 회복을 위해 가능한 조기 스테로이드 치료를 시행하는 것을 고려해야 하겠다.

요 약

저자들은 축성 척추관절염 환자에서 돌발성 감각신경난청이 저음역에서 편측성으로 발병한 예를 경험하였다. 본 증례의 난청은 증상 발생 24시간 이내 전신적 및 국소적 스테로이드 치료로 회복되었다. 축성 척추관절염환자에서 돌발성 감각신경난청이 동반될 수 있으며 이 경우 조기 스테로이드 치료를 고려해야 한다.

참고문헌

- Kuhn M, Heman-Ackah SE, Shaikh JA, Roehm PC. Sudden sensorineural hearing loss: a review of diagnosis, treatment, and prognosis. *Trends Amplif* 2011;15:91-105.
- Toubi E, Ben-David J, Kessel A, Halas K, Sabo E, Luntz M. Immune-mediated disorders associated with idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004;113:445-9.
- Yueh B, Shapiro N, MacLean CH, Shekelle PG. Screening and management of adult hearing loss in primary care: scientific review. *JAMA* 2003;289:1976-85.
- Bak SK, Kim HS, Lee SH, Jung JH, Jeon JW, Park SD, et al. A case of systemic lupus erythematosus with sensorineural hearing loss. *J Korean Rheum Assoc* 2003;10:433-7.
- Lee EY, Ahn MS, Shin J, Lee CK, Cho YS, Yoo B, et al. A case of systemic lupus erythematosus presented with sensorineural hearing loss. *J Korean Rheum Assoc* 2001;8:140-4.
- Raza K, Karokis D, Wilson F, Delamere JP. Sensorineural hearing loss, iritis and ankylosing spondylitis. *Br J Rheumatol* 1998;37:1363.
- Corapci I, Armagan O, Tascioglu F, Oner C. Sensorineural hearing loss in a patient with ankylosing spondylitis. *Rheumatol Int* 2004;24:252-3.
- Park SN, Yeo SW, Park YS, Suh BD. Immune-mediated sensorineural hearing loss in a patient with ankylosing spondylitis. *Korean J Otolaryngol-Head Neck Surg* 2000;43:663-6.
- Rudwaleit M, van der Heijde D, Landewé R, Listing J, Akkoc N, Brandt J, et al. The development of Assessment of SpondyloArthritis international Society classification criteria for axial spondyloarthritis (part II): validation and final selection. *Ann Rheum Dis* 2009;68:777-83.
- Savastano M, Marioni G, Bernini G, Punzi L. Tinnitus and bilateral sensorineural hearing loss: ankylosing spondylitis or a side-effect of sulphasalazine treatment? *Acta Otolaryngol* 2005;125:671-3.
- Amor-Dorado JC, Barreira-Fernandez MP, Vazquez-Rodriguez TR, Gomez-Acebo I, Miranda-Fillooy JA, Diaz de Teran T, et al. Audiovestibular manifestations in patients with ankylosing spondylitis. *Medicine (Baltimore)* 2011;90:99-109.
- Adam M, Erkan AN, Arslan D, Leblebici B, Ozluoglu L, Nafiz Akman M. High-frequency sensorineural hearing loss in patients with ankylosing spondylitis: is it an extrarticular feature of disease? *Rheumatol Int* 2008;28:413-7.
- Eryilmaz A, Dagli M, Karabulut H, Sivas Acar F, Erkol Inal E, Gocer C. Evaluation of hearing loss in patients with ankylosing spondylitis. *J Laryngol Otol* 2007;121:845-9.
- Ajodhia JM, Dix MR. Drug-induced deafness and its treatment. *Practitioner* 1976;216:561-70.
- Byl FM Jr. Sudden hearing loss: eight years' experience and suggested prognostic table. *Laryngoscope* 1984;94:647-61.